EIN BEITRAG ZUR

DIFFUSEN SKLEROSE DES GEHIRNS UND RÜCKENMARKS.

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR ERLANGUNG DER DOKTORWÜRDE

IN DER

MEDIZIN, CHIRURGIE UND GEBURTSHILFE

UNTER DEM PRÄSIDIUM

VON

Dr. **PAUL v. BAUMGARTEN**

O. Ö. PROFESSOR AN DER UNIVERSITÄT TÜBINGEN.

DER MEDIZINISCHEN FAKULTÄT IN TÜBINGEN

VORGELEGT

VON

RUDOLF BURK

APPROB. ARZT AUS ULM.

TÜBINGEN 1895

VERLAG VON FRANZ PIETZCKER.

EIN BEITRAG ZUR

DIFFUSEN SKLEROSE DES GEHIRNS UND RÜCKENMARKS.

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR ERLANGUNG DER DOKTORWÜRDE

IN DER

MEDIZIN, CHIRURGIE UND GEBURTSHILFE

UNTER DEM PRÄSIDIUM

VON

Dr. **PAUL v. BAUMGARTEN**

O. Ö. PROFESSOR AN DER UNIVERSITÄT TÜBINGEN.

DER MEDIZINISCHEN FAKULTÄT IN TÜBINGEN

VORGELEGT

VON

RUDOLF BURK

APPROB. ARZT AUS ULM.

TÜBINGEN 1895

VERLAG VON FRANZ PIETZCKER.

DRUCK VON H. LAUPP JR IN TÜBINGEN.

Seinem lieben Vater

in Dankbarkeit gewidmet

vom Verfasser.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552309_0012

Das Krankheitsbild der diffusen Sklerose des Gehirns und Rückenmarks ist noch ebensowenig ein feststehendes, wie auch die pathologisch-anatomischen Veränderungen des Gehirns und Rückenmarks bei dieser Erkrankung noch durchaus nicht genügend studiert sind, um eine weitere Untersuchung über diesen Gegenstand überflüssig erscheinen zu lassen. Von den verschiedenen Autoren werden ziemlich verschiedene Resultate der pathologisch-anatomischen Untersuchungen bei dieser Erkrankung gefunden, und es rührt dies, wie auch Schmaus [1]) hervorhebt, daher, dass die Fälle, welche bis jetzt als diffuse Sklerose beschrieben sind, durchaus nicht unter ein einheitliches Krankheitsbild sich zusammenfassen lassen. Ist ja doch, ebenso wie das Symptomen-Bild dieser Krankheit noch ziemlich verschwommen sich darstellt, noch immer die vermehrte Konsistenz des Gehirns und Rückenmarks das einzige charakteristische Merkmal dieser Erkrankung; dass aber sehr verschiedene Prozesse zu einer solchen diffusen Sklerose des Gehirns und Rückenmarks führen können, ist ohne Weiteres klar.

Einen Fall von diffuser Sklerose des Gehirns und Rückenmarks, der, obwohl nicht ganz in den bisher festgestellten Rahmen der diffusen Sklerose hereinpassend, trotzdem nach meinem Urteil in denselben einzufügen sein wird und der gerade deshalb vielleicht dazu beitragen kann, diesen Rahmen zu erweitern, soll im Folgenden ausführlicher beschrieben werden und ist dessen Veröffentlichung hauptsächlich Zweck dieser Arbeit. Es ist dieser Fall, den ich längere Zeit zu beobachten Gelegenheit hatte, einerseits deshalb von grossem Interesse, weil derselbe klinisch viel mehr den Symptomkomplex der »mutiplen« Cerebrospinal-Sklerose als den der »diffusen« darbot, so dass während der 11 Aufnahmen, die der Kranke in der hiesigen medizinischen Klinik fand, immer dieselbe Diagnose der multiplen Cerebro-Spinalsklerose von den

1) Schmaus »Zur Kenntnis der diffusen Hirnsklerose« Archiv für pathol. Anatomie und Physiologie Band 114 II. F. 4. S. 154.

verschiedenen Beobachtern, nämlich schon von Professor Griesinger, dann von Professor Niemeyer und weiterhin von Professor Liebermeister beibehalten wurde; andererseits bietet er aber auch wegen der langen Dauer des Leidens des Interessanten genug. Es ist nämlich kein Fall bekannt, der wie der vorliegende, eine Dauer von 52 Jahren erreicht hätte. Dies ist aber auch der Grund, weshalb von Professor Liebermeister die Diagnose auf multiple Sklerose nicht mit absoluter Sicherheit gestellt wurde, und es ist in der Klinik wiederholt darauf hingewiesen worden, dass gerade wegen dieser langen Dauer die Diagnose der multiplen Sklerose bedenklich, dass aber doch intra vitam eine andere nicht möglich sei.

Bei der Obduktion fanden sich, nicht wie erwartet wurde, multiple sklerotische Herde im Gehirn und Rückenmark, sondern das ganze Gehirn und Rückenmark war von diffus sklerotischer Konsistenz, und es konnten auch bei der genaueren Untersuchung keine einzelnen Herde aufgefunden werden. Doch, bevor ich näher auf den anatomischen Befund eingehe, lasse ich zunächst die Krankengeschichte im Auszug aus den Krankenjournalen folgen.

Krankengeschichte.

Daniel Kirchert aus Hausen geboren im Jahre 1817 war bis zu seinem 25. Lebensjahre stets gesund. Von Nervenkrankheiten in seiner Familie wusste er Nichts anzugeben. Er war 4 Jahre beim Militär. Luetische Infektion negiert. Bis zu welchem Grade er Potator war, darüber war wenig Sicheres zu ermitteln; jedoch scheint er, nach einzelnen Äusserungen zu schliessen, besonders Wein in ziemlich grossen Quantitäten zu sich genommen zu haben.

Im 25. Lebensjahr begann das Leiden Kirchert's ganz allmählich mit Zittern der rechten Hand, welches anfangs mehr anfallsweise namentlich beim Schreiben auftrat. Als Ursache der Entstehung gab Patient eine Erkältung an. Nachdem das Zittern $^3/_4$ Jahre so bestanden hatte, ergriff dasselbe auch das rechte Ellbogengelenk und wurde allmählich stärker. Während des Schlafes verschwand dasselbe jedoch vollständig. Etwa 2 Jahre nach Beginn des Leidens fühlte der Kranke eine Schwäche im linken Bein, das er deshalb beim Gehen etwas nachschleppte. Die Schwäche nahm langsam aber stetig zu, auch trat eine Beschränkung der Bewegungsfähigkeit ein, so dass er keine ausgiebigen Bewegungen mehr mit dem Beine machen konnte. Schmerzen und perverse Sensationen fehlten dabei ganz. Im Jahre 1848, also in seinem 31. Lebensjahre, trat dann auch im rechten Beine ein Schwächegefühl und eine

Trägheit der Bewegungen auf mit allmählicher Zunahme aber nie bis zu dem Grade wie im linken Beine. Auch hier fehlte jede Sensibilitätsstörung. Kirchert musste von dieser Zeit an einen Stock zum Gehen benützen. Einige Jahre nachher, etwa im 36. Lebensjahre begann er mit dem Kopfe zu wackeln, auch nahm der Tremor im rechten Arme zu und befiel allmählich auch den linken Arm. Das Wackeln des Kopfes, das anfangs auch nur anfallsweise aufgetreten war, nahm rasch zu und wurde anhaltend, wenn auch mit wechselnder Intensität, ausgenommen die Zeit, wenn der Kranke schlief. Im 37. Jahre bekam Patient ein Schwächegefühl in den Armen und zwar im linken stärker als im rechten.

Im Jahre 1855 wurde Kirchert zum ersten Male in die hiesige medizinische Klinik aufgenommen, und damals wurde schon von Professor Griesinger die Diagnose auf multiple Sklerose des Gehirns und Rückenmarks, die dann bis zum Tode beibehalten wurde, gestellt. Es wurde bei dieser ersten Aufnahme ausser den oben angeführten Erscheinungen noch weiterhin konstatiert, dass eine Sprachstörung bestand, derart dass die Silben stossweise ausgesprochen und dass zwischen den einzelnen Silben tönende Inspirationen gemacht wurden. Der Kranke, damals 38 Jahre alt, war bei seiner Entlassung im Herbst 1855 so weit gebessert, dass der Tremor geringer war und er wieder einige Schritte ohne Stock gehen konnte. — Dieser Zustand währte bis zu seinem 46. Jahre, nachdem er sich im Jahre 1856 noch einmal ein Vierteljahr in der Klinik aufgehalten hatte, ohne dass eine Veränderung des Krankheitszustandes eingetreten wäre. — Nach dieser Zeit nahm der Tremor ebenso die Schwäche in den unteren Extremitäten zu, so dass er nicht mehr ohne Krücken gehen konnte. Auch das stossweise Aussprechen der Silben, das Keuchen bei anhaltendem Sprechen wurde stärker. Seit dieser Zeit bemerkte der Kranke auch eine Sehstörung an sich in der Weise, dass er seitlich befindliche Gegenstände doppelt sah. Diese Sehstörung besserte sich jedoch wieder, so dass er bei späteren Aufnahmen nicht mehr darüber zu klagen hatte. Das Gehör blieb stets intakt.

Bei der 3ten Aufnahme des damals 48 Jahre alten Kranken in die Klinik im Jahre 1865 wurde ausser der unartikulierten Sprache, der beständig zitternden Bewegung des Kopfes, die nur im Schlafe verschwand, dem Zittern in Armen und Beinen festgestellt, dass die rohe Kraft der Armmuskeln besonders links bedeutend herabgesetzt sei und dass an den unteren Extremitäten ebenfalls links mehr als rechts eine Kraftverminderung bestehe. Beim Gehen und Stehen schwankte der Rumpf so, dass Pat. nicht mehr im Stande war allein zu gehen. Das Gehen mit Unterstützung war derart, dass er die Beine nur wenig hob und sie mit den Hacken aufsetzte. Das Zittern des Rumpfes beim Stehen war bei geschlossenen Augen eher schwächer. Die psychischen

Funktionen erwiesen sich im Allgemeinen intakt, ebenso wie auch die Sensibilität vollkommen erhalten war.

Im März 1866 aus der Klinik entlassen, wurde er ohne weitere Besserung oder Verschlimmerung erfahren zu haben, 1873 wieder aufgenommen und in gleichem Zustande wieder entlassen. Ebenso im Jahre 1874.

In seinem 61. Lebensjahre im Jahre 1878 wurde Kirchert wieder aufgenommen und zeigte nur geringe Veränderungen seines früheren Verhaltens. Sein Ernährungszustand war wie stets ein sehr guter, nur konnte er mühsamer gehen. Die Beine wurden weithin geschleudert und er musste sich zweier Krücken zum Gehen bedienen. Auch dieses Mal wurde die Sensibilität als vollkommen normal angegeben.

Bei der Aufnahme im Jahre 1880 Status idem; Pat. klagte jedoch über hier und da auftretende Schlingbeschwerden, die auch früher zuweilen schon sich gezeigt hatten. Das Doppeltsehen hatte nachgelassen.

Auch im Jahre 1881, wo der Kranke wieder einige Zeit in der Klinik weilte, war gegenüber dem früheren Zustande keine wesentliche Veränderung eingetreten. — Erst im folgenden Jahre verschlechterte sich das Befinden etwas, wenigstens was den hochgradig gestörten Gang und die mühsame Sprache anbelangt. Der Ernährungszustand war wie früher immer noch ein sehr guter. — Es wurde damals auch in Erfahrung gebracht, dass Kirchert einige Jahre vorher, jedoch zu einer Zeit, wo die Krankheit schon voll entwickelt war, wegen eines Sittlichkeitsvergehens mit Zuchthaus bestraft worden war.

Bei der 10ten Aufnahme im Jahre 1887 also in dem 70. Lebensjahre des Patienten wurde eine genaue Sensibilitätsprüfung auf Drucksinn, Temperatursinn und Schmerzempfindlichkeit vorgenommen, wobei sich jedoch keine Abweichung von der Norm ergab, auch das psychische Verhalten erwies sich im Allgemeinen intakt ebenso Gehör, Geschmack und Geruch. Auch an dem Sehvermögen konnte keine Veränderung gegenüber der Norm konstatiert werden. Das übrige Verhalten zeigte sich noch in demselben Zustand wie früher. In Betreff der Sprache heisst es in der Krankengeschichte vom Jahre 1887, dass dieselbe erschwert ist, weil in der Rede immer nach einigen Worten Pausen gemacht werden, die durch häufige inspiratorische Atemzüge bedingt sind, welche ihrerseits hervorgerufen sind durch die Störung der Sprechmuskulatur und den damit zusammenhängenden unverhältnismässig grossen Luftverbrauch beim Sprechen. In ähnlicher Weise, wie die Sprache gestört war, zeigten sich auch sämmtliche willkürlichen Bewegungen begleitet von überflüssigen ataktischen Bewegungen, die bald den Charakter der Chorea bald den eines Tremors, darboten, je nachdem die Intention zu der Muskelspannung eine gleichmässig fortdauernde war wie bei der ruhigen Haltung des Kopfes oder eine kurz dauernde plötzliche wie bei dem Fassen eines Gegenstandes. Die rohe Kraft der oberen Extremitäten zeigte sich entschieden herabgesetzt, besonders

an der linken oberen Extremität; die der unteren Extremitäten war ebenfalls vermindert links etwas mehr als rechts, ebenso die Kraft der Rumpfmuskulatur. Der Patellar-Sehnenreflex war erhalten; Fussphänomen war nicht vorhanden. Der Kranke litt auch während seines damaligen Aufenthaltes in der Klinik einige Male an Erbrechen und Übelkeit, Erscheinungen, die jedoch nach kurzer Zeit wieder verschwanden. Der Zustand verschlimmerte sich allmählich noch etwas mehr, wenngleich das Allgemeinbefinden immer noch ein gutes war. Der Patellarsehnenreflex wird im Jahre 1889 als erloschen angegeben.

Während der verschiedenen Aufnahmen in der Klinik wurde der Kranke mit Unguent. cin. und Bromkalium ohne wesentlichen Erfolg behandelt. Wiederholt nahm er auch während längerer Zeit Pillen aus Argentum nitricum, von denen er im Laufe der Jahre eine grosse Menge verbrauchte (im ganzen 3720 Pillen zu 1 Centigm, entsprechend einem Gesammtverbrauch von 37,2 Gm Argentum nitricum).

Vom Dezember 1890 an befand sich der Kranke dann bis zu seinem Tode in der Klinik. Das Allgemeinbefinden war bei dieser letzten Aufnahme leidlich, sein Ernährungszustand befriedigend und sein psychisches Verhalten entsprechend seinem Alter (73 Jahre) noch ziemlich normal. Auch sein Gedächtnis war noch gut, jedoch hatte der Tremor derart zugenommen, dass das Gehen nur mit kräftiger Unterstützung möglich war; dabei wurden die Füsse stampfend aufgesetzt und heftige unkoordinierte choreatische Bewegungen machten häufig die gewollten Bewegungen unmöglich. Auch die Sprachstörung war allmählich so hochgradig geworden, dass der Kranke kaum mehr zu verstehen war. Das Verhalten der Muskeln und Nerven zum faradischen und galvanischen Strom wurde als normal gefunden bei der damaligen Aufnahme, während der Fuss-, Bauchdecken und Patellarreflex erloschen war. Die Sensibilität erwies sich wie auch früher als normal. Dieser Zustand hielt dann in der Hauptsache bis zum Tode an; nur klagte er in der letzten Zeit öfters über schlechten Geschmack im Munde. Eine Geschmacksprüfung ergab jedoch keine Abweichung von der Norm. Im Dezember 1893, zu einer Zeit, als auch sonst Fälle von Influenza vorkamen, wurde er von einer heftigen Bronchitis befallen, die mit geringer Temperatursteigerung einherging und wobei er öfters heftige Atemnot bekam. Allmählich stellten sich Oedeme an den Beinen ein; dazu kam häufiges Verschlucken beim Zuführen von Wein oder Arznei. Es trat dann auch Benommenheit ein und damit Incontienta alvi et urinae. Die Atmung wurde unregelmässig (Cheyne-Stockes'sches Athemphänomen) und die Herzaktion liess immer mehr nach. Am 31. Dezember 1893 erfolgte in einem Alter von 76 Jahren der Exitus letalis.

Sektionsprotokoll.

Kirchert, Daniel. Bauer. 76 Jahre
Tod: 31. Dezember 1893 6h Vorm.
Sektion: 31. Dezember 1893 11h Vorm.
Klinische Diagnose:
Multiple Sklerose.
Myopathische Herzschwäche nach Influenza.

Mittelgrosse, männliche Leiche von kräftigem Knochenbau mit mässig entwickelter Totenstarre. Hautfarbe im Gesicht eigentümlich bräunlich-violett. Conjunctiven erscheinen leicht grau verfärbt. Bauchhöhle ohne abnormen Inhalt. Subkutanes Fettgewebe, Mesenterien u. s. w. sehr fettreich. Muskulatur dunkelrot.

Die Leber bleibt 4 Querfinger hinter dem Rippenrand zurück. Die Milz klein und schlaff, in normaler Lage, mit dem auf ihr liegenden Netze zum Teil verwachsen. Zwerchfellstand rechts an der IV. links an der V. Rippe.

Gehirn und Rückenmark. Nach Eröffnung des Wirbelkanals zeigt sich die Dura mater spinalis als ein mehr als fingerdicker, schlaffer, zum Teil mit Flüssigkeit gefüllter Sack; bei Bewegung des Kopfes fliesst der Inhalt teilweise in die Schädelhöhle und wieder zurück. Man fühlt innerhalb des Dural-Sackes das Rückenmark als einen auffallend dünnen, fast platten Strang.

Nachdem die Dura mater eröffnet ist, ist an den Häuten des Rückenmarks nichts Abnormes zu erkennen.

Das Rückenmark selbst präsentiert sich als ein von vorn nach hinten abgeplatteter, aber auch in dem Breitendurchmesser etwas gegen die Norm verminderter Strang. Die Lendenanschwellung ist vorhanden, erreicht aber auch nicht die normale Dicke. Dem durchschneidenden Messer setzt das Rückenmark einen auffallenden Widerstand entgegen, es erscheint zähe. Das Bild des Querschnittes, dessen Fläche überall verkleinert ist, entspricht im Ganzen allerwärts der Norm bezüglich der Verteilung der grauen und weissen Substanz. Erstere sinkt aber auf der Schnittfläche deutlich zurück und ist durchweg verschmälert, so dass sich stellenweise die Hörner zwischen der benachbarten weissen Substanz verstecken. Letztere erscheint auffallend grau gefärbt; auch quillt sie nicht, wie gewöhnlich, über den Rand der Schnittfläche hervor, sondern bleibt glatt oder sinkt auch eher etwas zurück; ihre Farbe und Flächenbeschaffenheit ist übrigens auf allen Querschnitten und in allen Teilen des Querschnittes die gleiche. Nirgends sind herdförmige Einsprengungen von anderer Beschaffenheit zu erkennen.

Nach der Sektion des Rückenmarks wird die Leiche behufs Eröffnung des Schädels auf den Rücken gelegt, wobei aus dem Hinter-

hauptsloch eine grosse Menge seröser Flüssigkeit abfliesst. Die Dura mater cerebri ist mit dem Schädeldach so fest verwachsen, dass sie zur Abnahme desselben in der Sägelinie durchschnitten werden muss; dabei zeigt sich dass die Hirnoberfläche durch einen fast fingerbreiten Zwischenraum von der Dura getrennt ist. Die Innenfläche der letzteren ist glatt, glänzend, leicht gelblich gefärbt. Die Sinus enthalten locker geronnenes Blut.

Die Pia des Gehirns erscheint diffus etwas verdickt, stark mit Flüssigkeit durchtränkt, mässig injiziert. Sie lässt sich sehr leicht und ohne Substanzverlust von der Hirnoberfläche abziehen.

Das Gehirn erscheint auffallend klein, es wiegt mit der Pia der Hemisphären 1100, ohne dieselben 1050 gr. Seine Gyri sind gleichmässig erheblich verschmälert, die Sulci weit klaffend. Die Oberfläche zeigt eine eigentümlich feine, durch kleine Einsenkungen hervorgebrachte Granulierung. Ihre Farbe ist durchweg grau, mit Ausnahme einer pfenniggrossen Stelle am rechten Gyrus angularis in der nach vorn gekehrten Fläche des oberen Teiles desselben, welche gelb und schlaff wie eine zusammengefallene Cyste aussieht. Die Konsistenz der Gehirnsubstanz ist ungewöhnlich fest, fast lederartig zäh, was sich sowohl beim Betasten als auch beim Durchschneiden bemerklich macht. Sämmtliche Ventrikel sind stark erweitert. Das Ependym von gewöhnlichem Aussehen. Die Schnittfläche des Gehirns ist feucht, lässt Blutpunkte in ziemlich geringer Menge austreten. Der Kontrast zwischen grauer und weisser Substanz ist sehr deutlich ausgeprägt. Die Verteilung beider entspricht durchaus der Norm, doch sind beide überall in gleichmässig verminderten Dimensionen vorhanden. Das Grau der Kerne hat im Corpus striatum einen sehr dunklen, fast braunen Ton, während der Nucleus dentatus im Kleinhirn auffallend gelb gefärbt erscheint. Die weisse Substanz sieht nicht so weiss und opak wie gewöhnlich, sondern mehr graurötlich und transparent aus, aber vollkommen gleichmässig; wie im Rückenmark sind auch hier nirgends (von der an der Oberfläche erwähnten Cyste abgesehen) Flecken von anderer Farbe zu bemerken.

Die Gefässe an der Basis sind reichlich mit arteriosklerotischen Platten versehen; die Art. basilaris wird fast allein von der linken Vertebralis hergestellt, während die rechte nur ganz gering entwickelt ist.

Der Herzbeutel ist frei von Flüssigkeit. Das Pericard spiegelnd. Das Herz etwa so gross wie die Faust der Leiche, spärlich mit Fett bewachsen, von normaler Form. Die Vorhöfe namentlich der rechte enthalten reichlich dunkle Cruor-Massen. Das Ostium venosum sinistrum gestattet nur das Einlegen zweier Fingerkruppen neben einander. Das Ostium venosum dextrum ist für 2 Finger bequem durchgängig. Die Ventrikel sind von entsprechender Weite und Wanddicke. Die Muskulatur ist dunkelbraun; die des linken Ventrikels enthält stellenweise grau-weis-

lich, transparente, narbenähnliche Herde. Klappen normal ausser der Mitralis, welche eine deutliche Verdickung des freien Randes und an demselben einen Besatz von kleinen verrucösen Excrescenzen trägt. Ihre Segel erscheinen indessen nicht deutlich verkürzt; die Sehnenfäden und Papillarmuskeln nicht verdickt.

Die Coronararterien zeigen stellenweise kleine gelbe, harte Platten in der Intima, nirgends Stenosen. Die Aorta enthält reichliche zum Teil verkalkte sklerotische Platten.

Beide Pleurahöhlen sind frei von Verwachsungen und von abnormem Inhalt. Die Lungen ziehen sich wenig zurück, sie sind deutlich gebläht und auffallend arm an Kohlepigment. Die linke Lunge ist vollkommen lufthaltig. Die rechte enthält im Unterlappen eine grosse atelektatische, hyperämische Partie und innerhalb dieser, wie auch im Mittellappen einige verstreute graurote pneumonische Herde von lobulärer Ausdehnung. Die gerötete Bronchial-Schleimhaut zeigt überall eine reichliche, fast rein eitrige Sekretion. Die Pleura ist überall von normalem Glanze.

Die Rachenschleimhaut ist bekleidet mit einer dicken, zähen, grünen pseudomembranähnlich festhaftenden Sekretschicht.

Im Larynx nichts Bemerkenswertes.

Peritoneum überall von spiegelndem Glanze.

Das Netz und die Mesenterien sehr fettreich; im Mesenterium des Dünndarmes finden sich zahlreiche, kleine, schwärzlich verfärbte Lymphdrüsen.

Milz etwa um die Hälfte verkleinert, schlaff, ihre Kapsel ungleichmässig, plattenartig verdickt. Das Parenchym blutarm, die Pulpa braun, auf der Schnittfläche zurücksinkend, so dass die Trabekel sehr deutlich hervortreten.

Nebennieren etwas klein, von normaler Zeichnung.

Nieren beide stark verkleinert, die rechte noch mehr als die linke. Die Kapsel leicht abziehbar. Die Oberfläche durch zahlreiche kleine narbige Einziehungen sehr uneben. Die Konsistenz der Nieren ist deutlich vermehrt, sie erscheinen zäh und dabei biegsamer als gewöhnlich. Die Farbe des Parenchyms ist ein ganz eigentümliches Graugrün, welches in den Pyramiden mehr bläulich erscheint (vielleicht mit Chlorytschiefer am ehesten zu vergleichen). Die Zeichnung ist dabei noch deutlich zu erkennen. Die rechte Niere enthält im oberen Pole eine Cyste von der Grösse einer kleinen Kirsche.

Nierenbecken, Ureteren und Blase bieten nichts Auffallendes.

Der Magen ist kontrahiert, enthält ein wenig Schleim. Die Mucosa ist nirgends defekt, blass, vielleicht ein wenig geschwellt. Im Duodenum galliger Inhalt. Der untere Teil des Dünndarms und der Dickdarm enthalten reichlich dünn-breiige, blutig gefärbte Massen; die lymphatischen Apparate besonders die Peyer'schen Haufen sind von zahlreichen schwärzlichen Punkten durchsetzt.

Die Leber ist klein, 1220 gr schwer, von intensiv brauner Farbe, deutlich acinöser Zeichnung, ziemlich blutreich.

Die Gallenblase ist mit dunkler ein wenig eingedickter Galle erfüllt.

Das Pancreas ist von gewöhnlicher Grösse, blassem Parenchym, welches reichlich von Fettgewebe durchwachsen ist.

Das Parenchym der Hoden erscheint bräunlich gefärbt, sonst nichts Besonderes.

Anatomische Diagnose.

Diffuse Sklerose des Gehirns und Rückenmarks.

Alter Erweichungsherd im rechten Gyrus angularis. Arteriosklerose.

Braune Atrophie des Herzens. Myocarditis interstitialis. Endocarditis verrucosa mitralis.

Bronchitis purulenta. Lobuläre Bronchopneumonien. Emphysema pulmonum senile.

Pharyngitis purulenta.

Atrophie der Milz. Perisplenitis chronica.

Senile Atrophie der Nieren und Argyrie derselben.

Chronischer Darmkatarrh.

Braune Atrophie der Leber.

Interstitielle Lipomatose des Pancreas.

Mikroskopischer Befund.

An die mikroskopische Untersuchung des Gehirns und Rückenmarks wurde mit grossen Hoffnungen herangegangen, da die Sklerose des Gehirns und Rückenmarks makroskopisch so deutlich ausgesprochen war, dass man im vornherein zu der Annahme berechtigt zu sein glaubte, es müsse sich für diese diffuse Konsistenzvermehrung auch mikroskopisch ein deutliches anatomisches Substrat nachweisen lassen und weiterhin lag die Vermutung nahe, dass sich bei der näheren mikroskopischen Untersuchung vielleicht doch, wenn auch kleine multiple sklerotische Herde herausstellen würden. Jedoch sollten diese Hoffnungen und Vermutungen leider nur sehr unvollkommen in Erfüllung gehen und es war das Resultat dieser mikroskopischen Untersuchung kein recht befriedigendes. Freilich hängt dies wohl auch damit zusammen, dass, trotz der Fortschritte, die in neuerer Zeit auf dem Gebiete der mikroskopischen Untersuchung des Centralnervensystems besonders auch

hinsichtlich der Färbemethoden gemacht worden sind, doch immerhin geringe Veränderungen sich nicht sicher konstatieren und wenn solche auch gefunden werden, sich nicht sicher deuten lassen.

Da man sich schon im Voraus sagen musste, dass es nur im Vergleich mit einem normalen Gehirn und Rückenmark möglich sein werde, feinere Veränderungen zu erkennen, so wurde auch in unserem Falle ein normales Gehirn und Rückenmark zum Vergleich herangezogen. Aber auch dieser Vergleich mit einem normalen Gehirn und Rückenmark bot keine sichere Garantie, Abweichungen von der Norm als solche zu erkennen, da es natürlich nicht leicht möglich ist und auch in unserem Falle nicht möglich war, ein gleich gut gehärtetes Gehirn und Rückenmark von einem gleichaltrigen Manne und Präparate, genau von denselben Stellen angefertigt, zum Vergleich zu benützen.

Das Gehirn und Rückenmark Kirchert's, das ein Jahr lang in Müller'scher Flüssigkeit gelegen war, war sehr gut gehärtet. — Bei der Auswahl der Schnitte wurde hauptsächlich darauf das Augenmerk gerichtet, dieselben solchen Stellen des Gehirns und Rückenmarks zu entnehmen, an welchen man, nach den klinischen Symptomen zu schliessen am ehesten hätte sklerotische Herde erwarten dürfen. Da durch längere Härtung in Müller's Lösung solche Herde noch deutlicher als im frischen Zustande hervortreten, so liess eine genauere makroskopische Untersuchung der gehärteten Teile vielleicht den Befund von kleineren, bei der frischen Untersuchung ev. übersehenen sklerotischen Herden feststellen. Jedoch war auch jetzt an den einer eingehenden Besichtigung unterworfenen Teilen nichts von solchen Herden zu erkennen: Die Zeichnung der grauen und weissen Substanz war zwar wohl im Gehirn und Rückenmark im Allgemeinen verschmälert, jedoch trat dieselbe so klar hervor wie bei dem normalen Gehirn und Rückenmark; und nirgends konnten makroskopisch Herde aufgefunden werden, die dem Befunde bei herdförmiger Sklerose entsprochen hätten.

Die bulbärparalytischen Symptome: Erschwerung der Zungenbewegung etc. liessen Herdbildung oder Zerstörung im verlängerten Marke vermuten; und wenn hier sklerotische Herde gefunden worden wären, so hätte dieser Befund damit übereingestimmt, dass nach vielen Untersuchungen die Medulla oblongata sehr häufig in den Erkrankungsprozess hineingezogen ist und dass gerade der Boden des IV. Ventrikels, wo ja die Kerne

der Bulbärnerven liegen, eine gewisse Prädilektion erkennen lässt. Weiterhin konnte man aus der früher vorhanden gewesenen Sehstörung vielleicht Herde erwarten in der Nähe der Corpora quadrigemina, wo der N. trochlearis und N. oculomotorius seinen Ursprung nimmt oder im Pons, der Ursprungsstelle des Abducens. Auch lag die Vermutung nahe auf Herde im Kleinhirn hauptsächlich im Wurm desselben, weil nach dieser Annahme die Störung der Koordination am besten hätte erklärt werden können. Dass im Rückenmark mehr die Vorder- und Seitenstränge als die Hinterstränge affiziert sein würden, liess sich deshalb annehmen, weil Störungen der Motilität vorhanden waren, während die Sensibilität stets erhalten gefunden wurde.

Nach solchen Überlegungen wurden die erwähnten Partien genauer untersucht und die Wahl der Schnitte darnach getroffen: Es wurden Stücke ausgeschnitten aus: Grosshirnrinde, Centrum semiovale, Boden des IV. Ventrikels, Corpora quadrigemina, Pons, Medulla oblongata und Kleinhirn, ausserdem aus 7 verschiedenen Stellen des Rückenmarkes und zwar aus Halsmark, Brustmark, Lendenmark. Entsprechende Stücke wurden, wie schon erwähnt auch von einem normalen Gehirn und Rückenmark ausgeschnitten. Die in Celloidin eingebetteten Organstücke wurden dann mit dem Mikrotom geschnitten und die so gewonnenen Schnitte nach 3 verschiedenen Färbemethoden gefärbt:

1) Färbung mit Haematoxylin-Eosin
2) Färbung nach van Gieson
3) Färbung nach der Weigert'schen Hämatoxylin-Blutlaugensalzmethode.

Das Resultat der mikroskopischen Untersuchung der gefärbten Schnitte war folgendes:

An den Grosshirnpräparaten konnte bei genauester Untersuchung ausser der schon makroskopisch konstatierten Verschmälerung der grauen und weissen Substanz nur das Vorhandensein von sehr zahlreichen Corpora amylacea nachgewiesen werden. Sklerotische Herde waren nirgends aufzufinden und eine diffuse Vermehrung der Neuroglia oder Bindengewebsneubildung konnte mit Sicherheit jedenfalls nicht konstatiert werden. Die Nervenfasern erschienen überall gut erhalten und ein Schwund derselben liess sich weder in der grauen Hirnrinde noch in der weissen Substanz erkennen; überhaupt zeigte die weisse Substanz, die als am häufigsten von der Sklerose ergriffen beschrieben wird, in unserem

Falle keine mikroskopisch definierbare Abweichung von der Norm. Die Ganglienzellen waren von normaler Grösse und Form und ohne ausgesprochene Pigmentablagerung. Die fünf Hirnschichten Meynerts liessen sich ziemlich deutlich erkennen. Eine Vermehrung der Capillaren und der Neurogliakerne wie sie manchmal beschrieben wird, konnte nicht nachgewiesen werden ebensowenig eine Erweiterung der perivasculären Lymphräume.

Das Kleinhirn zeigte insofern Veränderungen als die innerste der drei Rindenschichten, die sogenannte granulierte Schicht, an einzelnen Stellen unterbrochen war, derart dass die Zellen mit ihren relativ grossen Kernen hier spärlicher wurden und hier nicht Nervenfaserzüge an deren Stelle traten, sondern ein retikuläres, teilweise wellig erscheinendes Zwischengewebe, das nicht einfach Neuroglia zu sein schien, sondern eher an Bindegewebe erinnerte. Sonst war auch im Kleinhirn keine weitere Abweichung von der Norm zu erkennen; die Rindenschichten liessen sich deutlich unterscheiden und die Nervenfasern zeigten keinen erkennbaren Schwund.

Pons und Medulla oblongata waren im Vergleich zum normalen auch nicht wesentlich verändert.

Die Rückenmarksschnitte liessen, abgesehen von der allgemeinen Verkleinerung des Querschnittes, die Zeichnung der grauen und weissen Substanz deutlich erkennen; jedoch zeigte sich im Vergleich zu den normalen Rückenmarksschnitten eine Verdickung der Pia und eine Vermehrung der von der Pia einstrahlenden Septa, die ebenfalls etwas verdickt erschienen. So wahrscheinlich nach dem grobanatomischen Verhalten das Vorhandensein einer diffusen, gleichmässigen Wucherung der Neuroglia mikroskopisch zu finden erwartet wurde, so wurde man doch auch hierin getäuscht. Charakteristische Kennzeichen einer solchen waren nirgends zu entdecken und ebensowenig konnten, wenn auch nur kleinste, sklerotische Herde aufgefunden werden. Eine Differenz in der Zahl oder dem Färbungsverhalten der Nervenfaserbündel in den einzelnen Strängen, insbesondere in den Vordersträngen einerseits, den Hintersträngen andererseits liess sich auch nicht erkennen. Auch die Ganglienzellen erschienen an Zahl nicht vermindert und hatten die normale Grösse und Form. Die einzelnen Nervenfasern waren alle gut erhalten. Körnchenzellen liessen sich nicht nachweisen, dagegen zeigten sich auch hier im Rückenmark die Corpora amylacea auffallend zahlreich.

Der Centralkanal des Rückenmarks, der vom oberen

Brustmark an nach abwärts vollständig obliteriert war, zeigte dagegen in der Cervical-Anschwellung eine im Durchmesser etwa stecknadelkopfgrosse Erweiterung, die sich nach oben und unten im Durchmesser verringerte und schliesslich ganz verschwand, in einer Längenausdehnung von etwa 2 cm. Die Höhlung war umgeben von einem Cylinderepithelsaum, wodurch sich dieselbe als erweiterter Centralkanal manifestierte. Der Epithelsaum erschien an einigen Stellen in geringem Grade gewuchert und um denselben herum zeigte sich eine Vermehrung der Neuroglia. — Die Wandung der Gefässe des Rückenmarks war vielleicht etwas verdickt, jedoch liess sich keine Endarteriitis nachweisen.

Einen interessanten mikroskopischen Nebenbefund bot die Argyrie der Nieren, die durch den jahrelangen Gebrauch von Argent. nitric.-Pillen hervorgerufen war. Die Glomeruli der Nieren, die schon makroskopisch als feine schwarze Pünktchen zu bemerken waren, waren voll gefüllt mit kleinen Silberkörnchen, so dass dieselben scharf gegen ihre Umgebung kontrastierten als grau-schwarz gefärbte Knäuel und wie injiciert sich darboten. Eine sehr deutliche Argyrie fand sich auch in den Mesenterialdrüsen.

Dass die bräunlich-graue Farbe der Haut ebenfalls auf solche Silberniederschläge zurückzuführen war, darf wohl mit ziemlicher Sicherheit angenommen werden. Leider war es jedoch nicht mehr möglich, da von der Haut keine Präparate aufbewahrt waren, mikroskopisch sicher darüber Aufschluss zu erhalten.

Bevor ich nun etwas auf die in der Litteratur veröffentlichten Fälle von diffuser Sklerose des Gehirns und Rückenmarks eingehe, empfiehlt es sich vielleicht kurz noch einmal das Symptomenbild und die hauptsächlichsten pathologisch-anatomischen Befunde in dem Falle Kirchert zusammenzustellen.

Der Symptomenkomplex war folgender:

Tremor der Arme und Beine in Form des Intentionszitterns und im Schlafe verschwindend. Parese sowohl der oberen als der unteren Extremitäten. Coordinations-Störung beim Gehen und Stehen. Anarthrie. Wackeln des Kopfes. Gegen das Ende der Krankheit Erloschensein der Reflexe, Verschlucken. Incontinentia alvi et urinae.

Sensibilität intakt. Keine deutlichen psychischen Störungen.

Der pathologisch-anatomische Befund war kurz folgender: Fingerbreiter Zwischenraum zwischen Hirnoberfläche und Dura.

Gehirn auffallend klein, von ungewöhnlich fester, fast leder-

artig zäher Konsistenz. Gyri erheblich verschmälert. Sulci weit klaffend. Zusammengefallene Cyste am rechten Gyrus angularis. Ventrikel stark erweitert. Graue und weisse Substanz vermindert. Pia des Gehirns diffus etwas verdickt, mässig injiciert. Arteriosklerose der Gefässe an der Gehirnbasis.

Rückenmark, ein dünner abgeplatteter Strang, von zäher Konsistenz; schwer zu schneiden. Zeichnung deutlich, jedoch graue und weisse Substanz verschmälert, graue mehr als weisse.

Mikroskopisch fand sich:

Im Grosshirn: Vermehrung der Corpora amylacea.

Im Kleinhirn: in der innersten Rindenschicht einzelne Herde, nicht sicher pathologisch deutbar.

Im Rückenmark: Verdickung der Pia und der von ihr einstrahlenden Septa, normales Verhalten von Nervenfasern und Ganglienzellen. Keine wahrnehmbaren Veränderungen der Neuroglia. Zunahme der Corpora amylacea.

Hydromyelie des Centralkanals in der Cervical-Anschwellung mit Vermehrung der Neuroglia in der Umgebung.

Litteratur.

Gehen wir nun zu den in der Litteratur verzeichneten Fällen von diffuser Sklerose des Gehirns und Rückenmarks über, so finden wir im Ganzen 18 Fälle angegeben und zum Teil auch näher beschrieben. Von diesen 18 Fällen gibt Erler [1]) in seiner Arbeit 10 Fälle an, von denen 3 eigene Beobachtungen sind, während die andern von: Eccheverria, Schüle, Kelp, Duplay, Hirsch, Strümpell und Kuessner zuerst veröffentlicht sind. Weiterhin werden dann 6 Fälle von Berg [2]) aufgezählt, die teils von ihm selbst beobachtet sind (3), teils von Greif und Schultze zuerst beschrieben sind. Neuerdings sind noch 2 weitere Fälle, der eine von Schmaus [3]), der andere von Buss [4]) publiziert worden.

Da es natürlich zu weit führen würde alle diese Fälle einzeln

1) Erler »Über diffuse Sklerose des Gehirns« Tübingen 1881.

2) Berg »Zur Kasuistik der diffusen Hirnsklerose« Dorpat 1886.

3) Schmaus »Zur Kenntnis der diffusen Hirnsklerose« Archiv für pathol. Anatomie und Physiologie und für klin. Medicin herausgegeben von R. Virchow Band CXIV Folge XI Band IV. 1888.

4) Buss »Über einen Fall von diffuser Hirnsklerose mit Erkrankung des Rückenmarkes bei einem hereditär syphilitischen Kinde«. Berliner klinische Wochenschrift. 1887. No. 49.

aufzuführen, so begnüge ich mich damit die Resultate mitzuteilen, die Erler und Berg in den von ihnen aufgezählten Fällen hinsichtlich des Symptomenkomplexes und des pathologisch-anatomischen Befundes erhalten haben. Die Fälle von Schmaus und Buss sind in Bezug auf die Symptome deshalb von geringem Werte, da es sich in diesen beiden Fällen um kleine Kinder handelte, welche noch andere Erscheinungen darboten; dagegen ist der Fall von Schmaus deshalb wertvoll, weil derselbe genau mikroskopisch untersucht ist.

Erler kommt also bei Zusammenstellung der Symptome in seinen 10 Fällen zu folgendem Resultat: Die Hauptsymptome sind Lähmungs- und Reizungserscheinungen auf motorischem Gebiet wie: halbseitige Extremitäten-Paresen bis -Paralysen, Facialis-Parese, Lähmungen der Augenmuskeln, Inkontinenz von Blase und Mastdarm (meist in der letzten Zeit des Lebens), weiter Zuckungen, Zittern zuweilen in Form des Intentionstremor's, manchmal epileptische oder epileptiforme auch apoplectiforme Anfälle, ausserdem Kontrakturen. Gewöhnlich finden sich auch Sprachstörungen. Häufig Störung des Schlingvermögens. Defekt der psychischen Funktionen ist in den meisten Fällen vorhanden. Die Sensibilität ist meist erhalten oder zeigt nur geringe Anomalien.

In Betreff des anatomischen Befundes sagt Erler: »Das Wesentliche, Charakteristische für den anatomischen Befund, die bedeutende diffuse Konsistenzvermehrung im Gehirn ist allen Fällen gemeinsam« und weiter: »die Hirnsklerose betrifft vorwiegend die weisse Substanz«. — In 2 der 10 Fälle Erlers betraf die Sklerose zwar das ganze Gehirn aber die eine Hälfte besonders stark. Die mikroskopische Untersuchung, die leider nur in der Hälfte der Fälle gemacht wurde, ergab in den meisten jedoch nicht in allen Fällen eine Zunahme der bindegewebigen Gerüstsubstanz.

Berg fand in den 6 von ihm zusammengestellten Fällen folgenden Symptomenkomplex, und er fasst das Resultat selbst folgendermassen zusammen: »Resumieren wir die Symptome, so finden wir als die häufigeren: Paresen sei es in den Extremitäten, sei es im Facialis-Gebiet, Zuckungen oder Zitterbewegungen, Sprachstörungen, psychische Alteration und apoplectiforme Anfälle häufiger im Beginn der Krankheit; als die selteneren: Steigerung der Patellarsehnenreflexe, Incontinentia alvi et urinae, Schlingstörung, Kontrakturen, epileptiforme Anfälle, Sensibilitäts-, Sehstörungen und trophische Störungen«.

Der anatomische Befund war folgender:

Eine Zunahme der Konsistenz der Hirnsubstanz, wobei das Gehirn stets seine im Schädel innegehabte Form beibehielt. Während die Dura mater meist normal war, zeigte sich die Pia entweder getrübt oder ödematös. Ausser der Induration des Gehirns fand sich ziemlich häufig Atrophie einzelner Hirnwindungen. Dieselben waren eingesunken, verschmälert und zugeschärft, wodurch die Sulci erweitert waren.

Das Rückenmark war in den von Berg beschriebenen Fällen in der Regel mitergriffen und zwar wies dasselbe teils diffuse Sklerose kombiniert mit disseminierten sklerotischen Herden, teils diffuse Sklerose und Atrophie auf. Auch in den von den andern Autoren veröffentlichten Fällen war das Rückenmark sehr häufig an der Affektion beteiligt, jedoch sind die Veränderungen des Rückenmarkes nicht genauer erforscht worden.

Der von Schmaus in seiner Abeit: »Zur Kenntnis der diffusen Hirnsklerose« publizierte Fall betrifft, wie schon erwähnt, ein Kind im Alter von 3 Jahren.

Die Symptome bestanden in Krämpfen, Fieber und psychischer Störung. Ausserdem waren Kontrakturen der Extremitäten vorhanden. Gegen das Ende des Lebens trat Nystagmus auf, ebenso Incontinentia alvi et urinae. Patellar-Sehnenreflexe erhöht. Sensibilität anscheinend normal.

Der anatomische Befund war folgender:

Zwischen Dura mater und den weichen Hirnhäuten in den hinteren Partien ein 1—1½ cm breiter Raum mit hellem Serum ausgefüllt. Konsistenz des Gehirns sehr derb, fast lederartig. Windungen im höchsten Grade atrophisch; einzelne derselben von den Furchen her ungemein stark komprimiert und abgeflacht, Hirnkammern bedeutend erweitert.

Rückenmark dünn, fühlt sich derb an. Dasselbe glänzt auf dem Durchschnitt oedematös, schneidet sich in seinem hinteren Umfange cirrhotisch. Die Hörner von grauer Farbe wie sulziges Bindegewebe.

Dura an der Schädelbasis verdickt mit Auflagerungen einer zarten Membran versehen.

Histologisch ergab sich an den Gehirnpräparaten:

Ganglienzellen nicht wesentlich verändert, jedoch näher aneinandergerückt, daher scheinbar zahlreicher als sonst. Zwischen denselben nicht einfach granulierte Substanz; der Neuroglia ent-

sprechend, sondern ein feines aber sehr dichtes Faserwerk, wahrscheinlich Narbengewebe. Im Allgemeinen spärlich und ziemlich ungleichmässig verteilt Spinnenzellen Dagegen ziemlich reichlich Mastzellen, runde oder ovale Körper, stark granuliert mit deutlichem Kern. Starke oft hackenförmige Krümmung der Axencylinderfortsätze der Pyramidenzellen. Pia verdickt. Keine Corpora amylacea. In der weissen Substanz sehr zahlreiche Wanderzellen.

Am Rückenmark fanden sich folgende histologische Veränderungen:

Die Vorderseitenstränge in ihrer ganzen Ausdehnung sklerosiert besonders stark die Pyramiden-Seitenstrangbahn mit Wucherung des interstitiellen Gewebes und Auseinanderdrängung der Nervenfasern. Pia an verschiedenen Stellen stark verdickt, auch die Septa erscheinen dicker. Die Nervenscheiden erweitert, teilweise geschwunden. Die Hinterstränge sind vollkommen intakt.

Über einen Fall von diffuser Hirnsklerose mit Erkrankung des Rückenmarkes bei einem hereditär syphilitischen Kinde berichtet Buss in der Berliner klinischen Wochenschrift. Das Kind war 2½ Jahre alt und bot folgendes Symptomenbild dar von Seiten des Gehirns und Rückenmarkes: Keine Spur irgend-welcher Geistesthätigkeit. Verschlucken. Häufiges Erbrechen. Kontrakturen. Die Sehnenreflexe leicht erhöht. Die Sensibilität anscheinend nicht wesentlich verändert. Schliesslich Decubitus und Incontinentia alvi et urinae.

Der anatomische Befund war folgernder:

Pia etwas ödematös. Die Hirnwindungen auffallend zahlreich und abgerundet. Konsistenz des Grosshirns wechselnd, an verschiedenen Abschnitten deutlich vermehrt. Ventrikel erweitert. Die weisse Substanz des Gehirns sehr spärlich, besonders gehen in die Windungen nur sehr schmale Streifen hinein. Im Cervical-Teil des Rückenmarks neben dem Centralkanal beiderseits eine auffällig breite Zone eines grau durchscheinenden Gewebes.

Mikroskopisch ergab sich an Gehirn und Rückenmark: In der grauen Hirnrinde ziemlich erheblicher Schwund der feinen markhaltigen Nervenfasern. — Die graue Verfärbung beiderseits neben dem Centralkanal erwies sich als eine im Seitenstrang befindliche Degeneration. In den grauen Vordersäulen ein mässiger Schwund der grossen multipolaren Ganglienzellen, ausserdem erschienen manche der vohandenen Ganglienzellen geschrumpft, ohne scharfe Ecken und dunkel pigmentiert.

Epikrise.

Interessant ist es nun, unsern Fall mit den in der Litteratur angeführten Fällen von diffuser Sklerose des Gehirns und Rückenmarks zu vergleichen, die Unterschiede in klinischer und pathologisch-anatomischer Beziehung zu skizzieren und zu versuchen, für die verschiedenartigen Erscheinungen der Krankheitsbilder eine genügende Erklärung zu geben. — Ich lasse zunächst der Übersichtlichkeit halber eine tabellarische Zusammenstellung der in den einzelnen Fällen beobachteten Symptome folgen:

Das Zutreffen eines Symptomes ist mit: + das Fehlen mit: — bezeichnet. Wo kein + oder — Zeichen angegeben ist, fehlen Angaben darüber.

	Erler 10 Fälle	Berg 6 Fälle	Schmaus 1 Fall	Buss 1 Fall	Fall Kirchert.
Paresen, Paralysen der Extremitäten	7	5	+		+
Facialisparese	7	+ (?)	+		—
Incontinentia alvi	6	4	+	+	+
Incontinentia urinae	6	4	+	+	+
Augenmuskellähmung	2	2	+		+
Pupillenveränderung	2	2	+		—
Sprachstörung	9	4	+		+
Schlingbeschwerden	5	2	+ (?)	+	+
Apoplectiforme Anfälle	5	5	—		—
Epileptiforme Anfälle	4	2	+		—
Kontrakturen	3	1	+	+	—
Zuckungen	9	5	+		—
Tremor überhaupt	4	4	+		+
Intentionszittern	3	2	—		+
Sensibilität a) intakt	7	2	(?)	+	+
b) geringe Herabsetzung	3	1	—		—
c) Parästhesien	—	—	—		—
Kopfschmerz	2	—	(?)		+ (?)
Psychische Störungen	7	6	+	+	—
Erhöhung der Reflexe	7	+ (?)	+	+	—
Erloschensein der Reflexe	—	—	+	—	+

Weiterhin möge eine tabellarische Zusammenstellung der bis jetzt in pathologisch-anatomischer Beziehung näher untersuchten Fälle folgen. Es sind deren nur 8 (den Fall Kirchert miteinbegriffen). Ich halte mich hierbei in der Hauptsache an Schmaus, der eine Übersicht der Fälle Erlers und des seinigen giebt:

	Strümpell 1 Fall	Kelp 1 Fall	Erler 1 Fall	Eccheverria 1 Fall	Schüle 1 Fall	Schmaus 1 Fall	Buss 1 Fall	Eigene Beobachtung Fall Kirchert
1) Makroskopisch. Konsistenzvermehrung des Gehirns und Rückenmarkes.	+	+	+	+	+	+	+	+
I) Gehirn.								
2) Mikroskopisch								
1) Veränderung des interstitiellen Gewebes: a) Neuroglia- und Bindegewebswucherung.	+	—	—	—	+	+	?	—
b) homogene Substanz ohne Fibrillen.		+	—					—
2) Veränderungen der Gefässwände.	+	+	—		+	—		+ (?)
3) Veränderung der Ganglienzellen (Degeneration. Schwund).	+ (?)	—	—	+	+	—	+	—
4) Schwund von Nervenfasern.	+	+	—	+	+	+ (?)	+	—
5) Zeichen der Entzündung.	+	+	—	—	+	+		—
II) Rückenmark.								
Veränderungen:								
1) diffuse Neuroglia und Bindegewebswucherung.			—		+	+		—
2) disseminierte sklerotische Herde.		—	—	+	+		+	—
3) System-Erkrankungen.			—			+		—
III) Gehirn- u. Rückenmarkshäute.								
Veränderung:								
a) der Dura mater						+		
b) der Pia mater (Trübung. Verdickung).	+	+			+			+

Werfen wir zunächst einen Blick auf die Zusammenstellung der in den Fällen von diffuser Sklerose des Gehirns und Rückenmarkes beobachteten Symptome, so ergeben sich hierbei folgende bemerkenswerte Punkte, die deshalb besonders hervorgehoben werden mögen: Das Symptomenbild der diffusen Sklerose ist, wie schon ein

kurzer Überblick zeigt, ein sehr manigfaltiges und es giebt unter den aufgeführten Symptomen kein einziges charakteristisches, nach welchem man ohne Weiteres intra vitam die Diagnose stellen könnte. Dieser Umstand, sowie auch der ziemlich inkonstante pathologisch-anatomische Befund bei dieser Erkrankung des Centralnervensystems lässt, wie schon Eingangs erwähnt wurde, die Vermutung begründet erscheinen, dass sich nicht alle bis jetzt veröffentlichten Fälle von diffuser Hirnsklerose (insbesondere nicht die Fälle von Schmaus und Buss) unter ein einheitliches Krankheitsbild vereinigen lassen und dass die Prozesse, deren Endresultate eine Konsistenz-Vermehrung des Gehirns ist, in ihrem Beginn verschiedener Natur sind. Es ist jedoch vorerst noch nicht möglich die Fälle scharf von einander zu trennen, da die Zahl der bis jetzt veröffentlichten und genau mikroskopisch untersuchten Fälle noch eine zu geringe ist, um eine Einteilung in verschiedene Arten vornehmen zu können. Soviel kann man übrigens schon jetzt sagen, dass mehrere der bis jetzt veröffentlichten Fälle jedenfalls unter eine Rubrik sich subsummieren lassen und diese Fälle sind es auch, welche, wenn auch kein einzelnes charakteristisches Merkmal, so doch einen ziemlich konstanten Symptomenkomplex darbieten, der sich bei der Betrachtung der Tabelle ohne Weiteres ergiebt. —

Der Fall Kirchert zeigt ebenfalls im Wesentlichen diese ziemlich konstant auftretenden Symptome, nur in zwei Punkten weicht derselbe in einer, auf den ersten Blick ziemlich auffallenden Weise von dem gewöhnlichen Symptomenbild ab, nämlich darin, dass in unserem Falle keine psychischen Störungen vorhanden waren und weiter darin, dass unser Patient während des Lebens den sogenannten Intentionstremor, der sonst ziemlich selten beobachtet ist, in sehr ausgesprochenem Masse gezeigt hatte. Was den ersteren Punkt betrifft, so ist diesem Umstande doch keine zu grosse Bedeutung beizulegen, da bei der bestehenden, besonders in den späteren Jahren sehr ausgesprochenen Sprachstörung ein geringer Defekt der psychischen Funktionen auch einem genauen Beobachter leicht entgehen konnte. Dass ein solcher in geringem Grade bestand, dafür lässt sich vielleicht die oben erwähnte Notiz verwerten, dass der Kranke zu einer Zeit, in welcher das Krankheitsbild schon deutlich ausgesprochen war, wegen eines Sittlichkeitsvergehens bestraft worden ist. — Was den zweiten Punkt, nämlich das Vorhandensein des Intentionszitterns betrifft, wegen

dessen hauptsächlich die klinische Diagnose auf multiple Sklerose des Gehirns und Rückenmarks gestellt worden war, so ist dazu zu bemerken, dass derselbe allerdings nicht sehr häufig, jedoch auch in andern Fällen (bei Erler werden 3, bei Berg 2 Fälle erwähnt) vorhanden war. Besonders stark war das Intentions-Zittern im Falle 5 Erler's ausgebildet, so dass auch in diesem Falle, wie in dem unsrigen, die Diagnose auf multiple Sklerose gestellt wurde.

Gehen wir nunmehr zu dem pathologisch-anatomischen Befunde über, so giebt uns auch hier die obige Zusammenstellung am Besten die Möglichkeit eines Vergleiches. Die Konsistenzvermehrung des Gehirns, die bald nur über einzelne Lappen, bald über das ganze Gehirn verbreitet war und die sich manchmal, wie auch in unserem Falle, noch über das ganze Rückenmark forterstrekte, ist das einzige, allen Fällen gemeinsame, charakteristische Merkmal der diffusen Sklerose. Dagegen zeigen die Fälle hinsichtlich ihres histologischen Verhaltens ziemlich grosse Verschiedenheiten. Schon die Neuroglia- und Bindegewebswucherung ist kein konstanter mikroskopischer Befund, und darf deshalb auch nicht als eine charakteristische Veränderung bei der diffusen Hirnsklerose angesehen werden. Auch der Schwund von Nervenfasern und die Veränderungen der Ganglienzellen kommen zwar sehr häufig, aber nicht in allen Fällen vor; und ebenso verhält es sich mit den Veränderungen der Gefässwände.

Stellt man die pathologisch-anatomischen Veränderungen in unserem Falle denjenigen der andern Fälle gegenüber, so stimmt unser Fall wohl hinsichtlich der diffusen Verhärtung mit den sonst beobachteten Fällen überein, unterscheidet sich jedoch von der Mehrzahl der andern Fälle dadurch, dass eine Vermehrung der Neuroglia oder Wucherung von Bindegewebe zwischen den Nervenfasern nicht hatte nachgewiesen werden können, ebensowenig wie ein (sonst relativ häufig gefundener) Schwund von Nervenfasern oder eine Degeneration von Ganglienzellen. Es frägt sich nun, ob trotz dieses abweichenden mikroskopischen Befundes der Fall Kirchert dennoch in anatomischer Beziehung unter das Krankheitsbild der diffusen Sklerose zu rechnen ist.

Da die Neuroglia-Wucherung auch in andern Fällen von allgemeiner Hirnverhärtung nicht bestimmt hatte nachgewiesen werden können und da ja das eigentlich charakteristische Merkmal der diffusen Sklerose: Die Konsistenz-Vermehrung, die »Sklerosierung« des Gehirns und Rückenmarkes so deutlich ausgesprochen war,

so ist wohl unzweifelhaft unser Fall den Fällen zuzuzählen, welche bis jetzt als »diffuse Sklerose« des Gehirns beschrieben sind. Worauf die Konsistenzvermehrung in unserem (und ähnlichen) Fällen beruht muss dahin gestellt bleiben. Die vorgefundene geringfügige Verdickung der Pia mater und der Septa reicht jedenfalls zur Erklärung nicht entfernt aus. Möglich wäre, dass trotz des nicht zu erbringenden mikroskopischen Nachweises doch eine Neurogliawucherung vorhanden war, zu gering um sich mikroskopisch zu manifestieren, aber gleichwohl überall gleichmässig durch die gesammte nervöse Substanz verbreitet. Es dürfte nicht leicht sein, feine gleichmässige Verdickungen der Neuroglia bestimmt zu erkennen und obige Hypothese daher nicht strikte abzuweisen sein. Verwirft man diese Hypothese, so wäre noch daran zu denken, ob die »Sklerose« vielleicht auf eine Zunahme der Konsistenz des Nervenmarkes zurückgeführt werden könnte, ähnlich wie ja auch die sog, »Sklerodermia neonatorum« durch eine Konsistenzvermehrung des Fettgewebes (Gerinnung) erklärt wird.

Es könnte mangels des Nachweises essentieller qualitativer anatomischer Veränderungen die Frage aufgeworfen werden, ob unser Fall nicht als einfache Atrophie des Hirn- und Rückenmarkes aufzufassen wäre. Das Vorhandensein reichlicherer Corpora amylacea könnte damit in Einklang gebracht werden. Sichere Kennzeichen von Atrophie der Nerven sind die Corpora amylacea aber nicht und direkte positive Merkmale atrophischer Veränderungen der nervösen Substanz waren, wie gesagt, in unserem Falle nicht wahrzunehmen. Überdies könnte eine einfache Atrophie wohl eine gewisse Konsistenzzunahme, niemals aber eine so ausgesprochene Verhärtung erklären. Auch kommt eine diffuse einfache Atrophie als erworbene (nicht congenitale) Affektion wohl kaum vor. Es bleibt also nur die »diffuse Sklerose«. Wenn man nun versuchen soll, für die Symptome, die in unserem Falle vorhanden waren eine Erklärung zu geben so muss wegen des Mangels essentieller pathologisch-anatomischer Veränderungen darauf verzichtet werden. Höchstens liesse sich bezüglich eines Symptoms, des Tremor's, die Hypothese aufstellen, dass der Tremor mit der Erweiterung des Centralkanals hätte zusammenhängen können, denn Joffroy findet nach Leyden eine solche Erweiterung des Centralkanales konstant bei Paralysis agitans, wobei ja auch ein ähnlicher Tremor besteht. Gerade in Betreff dieses Punktes sagt Leiden in seinem Buche: Klinik der Rückenmarks-

krankheiten: »Nach den neuerdings immer zahlreicheren Beobachtungen wird man zu dem Schlusse gedrängt, dass in einer Reihe von Fällen ein unabweislicher Zusammenhang zwischen den Krankheitssymptomen und der Alteration des Centralkanals besteht«. Neben der schon erwähnten Erweiterung des Centralkanales fand Joffroy bei der Paralysis agitans auch noch sklerotische Partieen im Bulbus medullae spinalis. Auch andere Autoren fanden nach Leyden bei Paralysis agitans Sklerosen der Brücke, des verlängerten Markes sowie des Rückenmarkes überhaupt, so dass Leyden vermutet, dass die exquisiten verbreiteten Fälle dieser paralytischen Krampfform zur Rückenmarkssklerose in näherer Beziehung stehen. Dass es sich übrigens in unserem Falle nicht um Paralysis agitans gehandelt hat, dafür spricht, dass, abgesehen von andern Verschiedenheiten in unserem Falle das Zittern schon im 25. Lebensjahre auftrat, während Paralysis agitans eine Erkrankung des höheren Alters ist. —

Am Schlusse dieser Arbeit spreche ich meinen hochverehrten Lehrern, Herrn Professor Dr. von Liebermeister für die gütige Überlassung des Materials und Herrn Professor Dr. von Baumgarten für die freundliche Unterstützung bei der Abfassung der vorliegenden Arbeit, sowie Herrn Privatdocent Dr. Roloff für die Hülfe, die er mir zu teil werden liess, meinen aufrichtigen Dank aus.